

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Claude, Andrée, Léone BARRAU-FUSADE

Née le 18 Juin 1939 à Paris - 3°

Titulaire du CES de Dermato-vénérologie

Présentée et soutenue publiquement le

**NAEVUS ANÉMIQUE
ET NEUROFIBROMATOSE
DE RECKLINGHAUSEN**

Président : Monsieur R. DEGOS (Professeur)

DACTYLO - SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1970

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Claude, Andrée, Léone BARRAU-FUSADE

Née le 18 Juin 1939 à Paris-3°

Titulaire du CES de Dermato-vénérologie

Présentée et soutenue publiquement le

**NAEVUS ANÉMIQUE
ET NEUROFIBROMATOSE
DE RECKLINGHAUSEN**

Président : Monsieur R. DEGOS (Professeur)

DACTYLO - SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°

1970



A la mémoire de mon mari

Jean-Louis

A mes fils

Avec toute ma tendresse

A ma mère

En témoignage de mon affection
et de la reconnaissance

A la mémoire de mon père

A mes beaux-parents

A tous les miens et à mes amis

A Monsieur le Professeur Robert DEGOS

Professeur de clinique des maladies cutanées
et syphilitiques de la Faculté de Médecine
de Paris

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu me faire
l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

Qu'il trouve ici l'expression
de ma respectueuse reconnais-
sance

Aux Professeurs R. TOURAINE

J. CIVATTE

Aux Docteurs E. LORTAT-JACOB

J. DELORT

P. RABINEAU

En témoignage de ma reconnais-
sance pour l'enseignement
qu'ils m'ont dispensé au cours
de mes années de spécialité

Au Docteur L. SCHNITZLER

Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse, m'a beaucoup
aidée dans son élaboration
et m'a guidée patiemment dans
sa rédaction

Qu'elle reçoive ici le témoignage
de ma très vive reconnaissance
et de toute mon amitié



Digitized by the Internet Archive
in 2026

NAEVUS ANEMIQUE ET
NEUROFIBROMATOSE DE RECKLINGHAUSEN

-:-

INTRODUCTION

-:-

Un homme jeune, clerc de notaire, consulte en neuro-psychiatrie pour céphalées et petits troubles neurologiques imprécisés. Soumis à un interrogatoire rigoureux, le patient en vient à signaler l'existence de médaillons érythémato-squameux pré-thoraciques. Il s'ensuit une consultation en dermatologie.

Certes il existe effectivement des séborrhéïdes typiques, mais bien banales à côté d'une aire latéro-sternale droite semée de taches blanches que le frottement laisse exsangues, symptômes majeurs du naevus anémique.

On apprend alors qu'une soeur présente une maladie de Recklinghausen.

C'en est assez pour permettre d'évoquer les rapports classiquement connus du naevus anémique avec cette phacomatose.

VORNER en effet décrivait le premier en 1906 cette malformation mineure.

NAEGELI rapporte la première observation d'association d'un naevus anémique à une neuro-fibromatose de Recklinghausen dix ans plus tard.

Notre étude portera donc sur l'ensemble des données de la littérature, puis sur notre cas personnel.

-:-

ASPECT CLINIQUE DE LA LÉSION

-:-

Le naevus anémique est fait de macules blanchâtres arrondies, lenticulaires, non saillantes ni déprimées, à bords imprécis ou déchiquetés, siégeant sur la peau saine, parfois parsemées de télangiectasies constituant un véritable naevus vasculaire ; son aspect est classiquement comparé au délicat découpage des feuilles de capillaires (fine fougère).

Lorsque plusieurs de ces macules rentrent en coalescence du fait de leur bordure déchiquetée, l'ensemble évoque l'aspect d'une carte de géographie qui peut atteindre la taille d'une paume de main.

Un fait absolument fondamental, ces macules disparaissent à la vitropression, alors que leur pâleur s'accroît après irritation de la région, en fait par augmentation du contraste avec la zone alentour qui devient rouge.

Les sillons de la peau sont visibles à la surface des macules, les orifices des glandes sudoripares sont normaux.

Les poils y poussent et de couleur normale, mais le naevus ne pigmente pas après exposition solaire.

Son siège est très variable ; le plus fréquemment sur la partie antérieure du thorax, puis par ordre de fréquence décroissante sur la nuque, sur le dos ; les membres sont rarement atteints.

La lésion est unilatérale affleurant parfois la ligne médiane, mais la débordant rarement. Il n'existe cependant pas de systématisation nette. La sensibilité superficielle au niveau du naevus anémique est normale.

RESUME DES DIVERSES OBSERVATIONS

rapportées jusqu'à ce jour
de naevus anémique isolé

--:-

- En 1906, VORNER le premier décrivit une sorte de taches claires congénitales qu'il dissocie de leucopathies congénitales et des dépigmentations acquises.

Il appela cette affection naevus anaemicus et désigna comme signes cliniques principaux :

- . la disparition de la tache à la vitropression
- . l'accentuation de la pâleur après irritation.

Il rapportait cette affection à une impossibilité de vaso-dilatation des capillaires dermiques.

A l'appui de cette description, VORNER apporte alors quatre observations :

Observation n° 1 -

Chez un voyageur soigné pour bronchopathie et angine, il découvre sur le côté gauche du cou un groupe de taches claires de la taille d'une lentille à celle d'une pièce d'un pfenning, ovalaires, à bords un peu déchiquetés, en avant et en arrière du cou sur une largeur d'environ 2 à 3 travers de doigt.

Cette lésion est congénitale.

A la friction les taches paraissent plus évidentes par contraste avec les bords qui deviennent rouges.

L'application d'une lame de verre les fait disparaître.

L'application de neige carbonique produit une rougeur vive sur le pourtour seulement.

L'observation n° 2

concerne une femme âgée qui présente sur la face antérieure des deux avant-bras, symétriquement, de petites taches blanches disséminées ou groupées, lenticulaires, à bords un peu déchiquetés.

La peau environnante est un peu rouge et pigmentée.

L'affection date de l'enfance et ne s'est pas modifiée depuis.

L'application d'une lame de verre la fait disparaître.

L'application d'acide carbonique provoque une rougeur vive au pourtour des taches seulement.

Observation n° 3 -

Il s'agit d'un homme de 55 ans traité pour une affection pulmonaire et qui présente dans le dos, entre la neuvième et la dixième côte, une tache claire de 5 cm sur 10 cm à 3 travers de doigts de la ligne médiane.

Les bords en sont déchiquetés et imprécis.

Après application d'un sinapisme à la moutarde les flots clairs deviennent plus apparents en raison de la rubéfaction de la peau normale.

En traçant avec l'ongle un trait sur la peau à son niveau, on ne provoque pas de rougeur.

Observation n° 4 :

Un étudiant, 20 ans, vient pour traiter un érythème chrysarobinique secondaire a un traitement de Pityriasis Versicolor.

La peau du tronc occupée par la rougeur diffuse de l'érythème présente sur le côté droit un groupe de petites taches claires de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, à bords déchiquetés.

L'ensemble couvre une surface d'environ la moitié d'une paume de main située à deux travers de doigts sous la clavicule et débordant à peine à gauche la ligne médiane.

La disparition de l'érythème chrysarobinique en rendant ces contrastes moins frappants, laissait reconnaître à peine quelques taches claires.

Même effet de la vitropression, du sinapisme et du grattage avec l'ongle.

L'affection était congénitale.

o

- En 1908 :

Dans sa thèse, SEEGER rapporte l'observation d'une femme de 28 ans, sur le thorax de laquelle, entre la lère et la cinquième côte siège une tache blanche à peine distincte de la peau normale.

Elle est composée de macules miliaires ou lenticulaires confluant parfois en grands îlots larges de 1 à 2 cm.

La compression avec une lame de verre les fait disparaître.

Elles sont plus apparentes après frottement, semblables à des îlots anémiques sur un fond

rouge ; mais si alors on applique une lame de verre, elles disparaissent ; le grain de la peau est le même au niveau de la tache.

o

- En 1909 :

FISCHER en rapporte cinq observations :

Observation n° 1 -

Homme de 21 ans, traité pour urétrite ; sur le côté droit du thorax existe une surface blanchâtre large comme une paume de main affleurant l'extrémité externe de la clavicule. Ses bords sont déchiquetés, en carte de géographie.

Le malade la connaît depuis très longtemps, plus apparente d'ailleurs après les bains chauds.

La pression avec une lame de verre la fait disparaître.

L'excitation de la peau la rend plus apparente.

Aucun trouble de la sensibilité à ce niveau.

Observation n° 2 -

Malade traité pour urétrite qui présente sur le côté gauche de la poitrine un groupe de taches blanchâtres dont la plus étendue a un diamètre de 1 cm à contours déchiquetés plus apparentes après excitation de la peau.

Aucune différence dans la pigmentation.

Pas de troubles de la sensibilité.

Le malade a remarqué cette anomalie depuis plusieurs années.

Il semble que les taches s'accroissent lentement.

Observation n° 3 -

Homme traité pour chancre. On voit sous la clavicule gauche une surface blanche formée de taches tantôt isolées, tantôt confluentes irrégulières plus apparentes après irritation de la peau.

Observation n° 4 -

Homme traité pour syphilis et porteur de leucodermie sur le côté gauche de la nuque ; au niveau de la 7ème vertèbre cervicale et jusque sur la ligne médiane se voit une surface pâle large de 8 cm sur 4 cm, formée d'aires arrondies.

L'excitation de la peau avoisinante la rend plus apparente, ne déterminant au niveau des taches blanches qu'une faible rougeur fugace alors que la peau voisine rougit vivement.

Les sécrétions sudorales, sébacées et la sensibilité y sont normales.

Observation n° 5 -

Homme traité pour un chancre.

Au-dessous de l'apophyse mastoïde il existe une efflorescence de 10 cm sur 4 cm de large, formée de tâches dont la plus grosse a 2 cm de diamètre.

Cette surface est pâle, les contours sont irréguliers et déchiquetés.

A l'intérieur des taches les plus grandes se perçoit à peine un pointillé de peau normale.

La compression avec une lame de verre fait disparaître le contraste entre la peau pâle et la peau normale.

La pigmentation y est normale. On voit au-dessus de cette région quelques télangiectasies.

En rayant la peau avec l'ongle on détermine sur les surfaces pâles une raie moins apparente et plus fugace que sur la peau normale.

o

- En 1910 :

STERN publie deux observations de naevus anémiques isolés.

Observation n° 1 -

Garçon de 1 an 1/2 traité pour eczéma.

Dans la région de l'os malaire gauche se trouve une tache déprimée large d'un travers de doigt.

Le rouge de la joue est parsemé de nombreuses taches claires entre lesquelles circulent des vaisseaux élargis. La tache la plus large au niveau de la fossette est ovale et mesure 3 cm sur 5 cm. Les autres sont moins grandes et mesurent 1 cm en moyenne. Elles sont toutes plus apparentes quand l'enfant crie et que la peau rougit.

Elles disparaissent à la compression par une lame de verre.

La sensibilité et la sudation y sont normales.

L'excitation par le frottement avec un linge les rend plus évidentes.

La neige carbonique provoque les mêmes phénomènes que sur la peau saine.

Observation n° 2 -

Homme de 71 ans, traité pour prurit sénile. Dans l'espace interscapulaire, entre la sixième et la douzième vertèbre dorsale, se trouve une tache pâle - quoique la pigmentation soit normale - dont les contours disparaissent par la

compression avec une lame de verre. Elle renferme cependant quelques îlots de peau normale. La rougeur de la rayure est plus faible que dans le voisinage.

La neige carbonique provoque une réaction normale cependant l'érythème est plus faible qu'ailleurs.

o

- En 1911 :

SPINZEL rapporte l'observation d'un malade présentant sur l'hypogastre gauche une surface mal limitée découpée en carte de géographie de couleur pâle et dont les contours disparaissent à la vitropression.

A son niveau la sensibilité est normale ainsi que le dermatographisme, mais les réactions sont plus fugaces que sur la peau saine.

o

- En 1915 :

NANTA et LAVAU rapportent l'observation d'un homme hospitalisé pour sarcocèle syphilitique et qui présente, disséminées sous la peau des taches blanchâtres congénitales et de topographie invariable. Elles couvrent la face dorsale de la main et de l'avant-bras gauche plus la face antéro externe du bras et envahissent le thorax.

Elles se disposent alors en une nappe continue qui recouvre le muscle grand pectoral, jusque sur le sternum mais ne dépassent pas la ligne médiane ; puis passant dans l'aisselle et sur le moignon de l'épaule, elles se développent sur le dos jusqu'au niveau de la pointe de l'omoplate et atteignent la ligne médiane du corps.

Le cou est complètement respecté. Il n'existe aucune tache semblable sur la moitié droite du corps.

Leur aspect est particulier : leur dimension est très variable ; les plus grandes égalent la paume de la main ; les plus petites sont punctiformes. Leurs bords sont déchiquetés, irréguliers ; certaines confluent donnant à ces taches un contour polycyclique. Parfois des flots de peau normale se trouvent isolés au milieu des taches blanches.

Si l'on frotte vivement la peau, on voit la peau saine rougir d'abord ; les taches blanches rougissent ensuite mais beaucoup moins que la peau environnante de sorte que ces taches blanches deviennent beaucoup plus visibles.

A la vitropression les taches disparaissent complètement par suite de l'anémie intense, produite dans la peau normale ; cette manoeuvre montre clairement qu'il ne s'agit pas d'un trouble de la pigmentation comme le vitiligo.

Il n'existe aucune affection semblable sur les parents du malade.

En résumé, il s'agit bien d'un cas typique de naevus anémique avec cette particularité que les zones frappées restaient cantonnées sur une moitié du corps.

o

- En 1918 :

MAEKIE présente un jeune homme de 19 ans qui est porteur sur le dos d'un placard blanchâtre avec ça et là des taches plus pâles. Il n'y a pas d'hyperpigmentation autour des taches.

Autres taches blanches sur la face antérieure du cou et dans la région sternale.

La mère se souvient que la lésion du thorax date de la naissance mais n'avait pas remarqué les autres.

o

- En 1919 :

CHATELLIER rapporte l'observation d'un jeune soldat de 22 ans présentant sur la face dorsale d'une main des taches blanchâtres irrégulières à bords imprécis, parfois déchiquetés, arrondies, de dimensions variables, à peu près de la taille d'une grosse lentille délimitée par une bande étroite de peau normale. Souvent ces taches empiètent l'une sur l'autre, formant des espaces blancs polycycliques. La peau à leur niveau est pâle, anémiée et contraste avec la peau saine, violacée sous l'action du froid extérieur.

En frottant vivement la peau du membre et de la main, on voit rougir la peau saine, tandis que les taches restent pâles, anémiées, leur disposition arrondie et circonscrite se précisant.

Si l'on pose un garrot sur le membre, la pâleur devient plus nette que sur la peau voisine.

A l'ablation du garrot les taches restent identiques, la peau saine rosit.

Le froid artificiel produit les mêmes réactions.

Cette lésion est fixée depuis l'enfance et, fait important, le père présente les mêmes lésions au même endroit.

o

- En 1924 :

Graham LITTLE publie le cas d'une femme de 33 ans qui présente depuis la naissance un naevus anémique d'une blancheur ivoirine sur une joue et le cou. A son niveau la peau et la sensibilité sont normales.

Ces taches ont à la fois une apparence de dépigmentation et d'anémie.

Leur distribution est métamérique suivant la segmentation de HEAD.

o

- En 1929 :

PARKES WEBER rapporte le cas d'une femme de 32 ans présentant au milieu de l'avant-bras droit des taches blanches irrégulières comme éclaboussées depuis l'enfance, qui disparaissent à la vitropression pour réapparaître ensuite.

Cependant à la suite d'une application d'eau très chaude, le naevus rosit.

o

- En 1933 :

PARKES WEBER décrit un cas de naevus anémique du tronc associé à un naevus achromique du cuir chevelu fait d'une touffe de cheveux clairs, l'ensemble de la chevelure étant bien foncée.

Ce même enfant avait un psoriasis, un syndrome adiposo-génital avec selle turaque normale énurésie et hypogénitalisme.

Malades atteints de naevus anémique congénital isolé

AUTEURS	Sexe	Circonstances de découverte	Siège du naevus anémique
VORNER 1906	H F H H	bronchopath. - aff. pulmn. pityriasis vers.	cou - gauche 2 avant-bras dos : 9e-10e côte sous-clavicul. droit
SEEGER 1908	F	-	thorax : 1e-5e côte
FISCHER 1909	H H H H H	urétrite urétrite chancre Σ chancre	thorax : pré-thor. 1/2 th. gauche sous-clavicul. gauche cou gauche sou : r. sous-mastoïdienne
STERN 1910	H enf. H	eczéma prurit sénile	joue gauche dos : 6e-12e côte
SPINZEL 1911	H	-	hypogastre g.
NANTA LAVAU 1915	H	sarcocèle Σ	disséminé 1/2 corps
MAEKIE 1918	H	-	dos
CHATELLIER 1919	H	soldat	dos des mains
GRAHAM LITTLE 1924	F	-	joue et cou
PARKES 1929 WEBER 1933	F H	- naevus achr. cuir chevel.	av.br. droit tronc

FORMES ASSOCIEES

-:-

On retrouve fréquemment relatés dans la littérature des cas de naevus anémiques associés :

- à des naevi télangiectasiques
- à une neurofibromatose de Recklinghausen
- à un angiome cutané plus angiome du système nerveux central (maladie de Von Hippel Lindau ; ou syndrome de Sturge Weber)

et ceci pose tout le problème des phacomatoses : dysembryophasies complexes intéressant le système nerveux, la peau et l'oeil de même origine ectodermique, mais aussi certains viscères par éventuelle atteinte mésodermique associée.

- En 1910 :

STERN rapporte pour la première fois l'association d'un naevus vasculaire et d'un naevus anémique.

Observation :

Homme de 21 ans, traité pour gale.

Sur la face droite existe un naevus vasculaire rouge violacé ; sur la clavicule gauche une tache blanche qui s'étend sur toute la région sous-claviculaire. Le contour est irrégulier. A la périphérie il y a un grand nombre de petites taches également blanches. Dans le dos, depuis

l'omoplate jusqu'à la région lombaire, il existe une grande zone blanchâtre à contours irréguliers et déchiquetés.

L'application d'une lame de verre, en anémiant la peau normale, fait disparaître les taches blanches. La sensibilité est normale, la sécrétion sudorale n'est pas modifiée.

Exposées à la chaleur, leur contour devient plus apparent.

En frottant la peau avec un linge sec on fait rougir légèrement les zones claires et en insistant on peut les faire disparaître complètement. Mais la rougeur disparaît plus vite en ces points que sur la peau voisine. La rayure de la peau devient rouge également sur la peau saine et sur la peau pâle ; la raie anémique n'existe que sur la peau normale. Après un instant il se forme sur toute la raie une petite élévation pâle. Le liséré erythémateux disparaît plus vite sur la peau anémique mais l'élévure linéaire a une durée égale partout.

Une ventouse de Bier détermine un amas de sérosité pendant 10 minutes et laisse un cercle rouge sur la peau blanche, ce cercle disparaît rapidement lorsque la ventouse est enlevée.

L'injection intra-dermique d'une goutte d'une solution de morphine à 1 % donne en 30 minutes une papule blanche qui dure 5 minutes, atteint 1 cm,5 de diamètre et s'entoure d'une zone d'inflammation d'une largeur double, cela aussi bien sur la peau pâle que sur la peau normale. La zone rouge survient plus tard et disparaît plus vite sur la peau pâle.

La neige carbonique appliquée sur la peau provoque l'apparition d'une papule bordée d'une

zone rouge mais la rougeur disparaît plus vite sur la peau pâle.

L'application d'une éprouvette chaude sur la peau pâle provoque un érythème aussi promptement que sur la peau normale, mais dans le premier cas il disparaît plus vite.

o

- En 1915 :

NAEGELI rapporte quatre observations d'association de naevus anémique et de maladie de Recklinghausen.

Tout d'abord deux observations anciennes : deux malades vus le même jour (coïncidence des cas).

Le premier présentait une neurofibromatose (non décrite dans l'observation) et de nombreux naevi anémiques dont l'un avait été plus particulièrement remarqué du fait de son voisinage avec un fibrome.

La deuxième malade était présentée par le docteur SIDI et était porteuse d'une neurofibromatose ; après un examen approfondi, NAEGELI découvre sur les bras deux naevi anémiques.

Pour NAEGELI, il ne s'agit pas d'une coïncidence, mais la rareté des observations antérieures est liée à la rareté relative des deux anomalies. Il note par contre la fréquence plus grande de l'association naevus anémique et naevus télangiectasique.

Le naevus anémique lui semble plus probablement lié à une malformation des vaisseaux de la peau qu'à des troubles nerveux fonctionnels à leur niveau.

Deux nouveaux malades lui confirment la fréquence de l'association :

Le premier cas sur un patient de 43 ans, n'ayant pas d'antécédents familiaux. L'affection existe depuis l'enfance mais s'est particulièrement développée entre 15 et 17 ans.

A l'examen, nombreuses tumeurs de la teinte de la peau normale ou rose violacée.

Taches café au lait.

Psychisme et intelligence normaux.

Dans la région sternale et sur le dos, un certain nombre de taches blanches à contours dentelés ou arrondis, de la taille d'un pois à celle d'une soucoupe.

Si l'on frotte la peau à cet endroit, les taches blanches deviennent plus visibles par rapport à leur peau voisine hyperhémique.

Certaines de ces taches forment une couronne autour de petites tumeurs.

2ème cas :

Femme de 38 ans en mauvais état général et dont la mère présente les mêmes lésions.

Les taches pigmentées sont ici au premier plan. Au milieu de la partie interne du bras gauche, on remarque une tache claire de la dimension d'une pièce de 3 marks dentelée et très nettement limitée ; à un centimètre de distance on remarque une deuxième tache du même aspect.

Ces taches disparaissent à la vitropression alors qu'à la friction elles deviennent saillantes et leur pâleur s'accroît.

Les taches café au lait et les naevi anémiques apparaissent en même temps.

- En 1929 :

BUSCKE rapporte deux cas de naevus anémique associé à des naevi télangiectasiques.

Observation n° 1 :

Homme âgé de 21 ans qui consulte le 3 juin 1912 pour une folliculite de la barbe et chez lequel on trouve, en outre, un naevus anémique associé à un naevus télangiectasique.

Le naevus anémique s'étend à partir du haut du thorax de la première vertèbre dorsale jusqu'à la fin de la colonne vertébrale s'étendant à toute la partie gauche du dos, et à droite seulement sur la moitié supérieure s'arrêtant en bas de la 3ème lombaire où il est le plus étendu à gauche ; à droite, il atteint à peu près une ligne verticale tracée de la pointe de l'omoplate et s'étend jusqu'à environ trois travers de doigts de la ligne axillaire postérieure. Les contours de ce naevus tranchent nettement sur les téguments sains avoisinants et ne dessinent une ligne relativement régulière seulement qu'à gauche.

Ce naevus anémique est ici associé à un naevus télangiectasique assez étendu formant une bande qui se situe principalement sur la partie gauche de la tête et du tronc, commençant à deux travers de doigts du sommet du crâne et formant une bande large, puis s'étend à gauche jusqu'au muscle auriculaire gauche, puis tourne en arrière en formant des contours dentelés jusqu'au bord supérieur de sterno-cléido-mastoïdien. Ensuite il va presque verticalement jusqu'au bord postérieur de ce muscle, tourne encore une fois à droite et en dedans et s'étend jusqu'à la dernière vertèbre cervicale, remonte en dépassant

la ligne médiane et se termine sur le crâne. Il est alors séparé du naevus anémique par de la peau saine, mais, en quelque sorte dans le prolongement de son axe longitudinal, on trouve trois naevi télangiectasiques séparés les uns des autres par des zones anémiques, mal limités, se perdant dans le naevus anémique sur leur bord externe et qui sont traversés en surface par des petites zones anémiques. Le naevus supérieur de ce foyer a à peu près la taille du gras du pouce, le second plus bas est le tiers du premier et le plus bas situé est à peine indiqué.

On trouve, en outre, à la limite latérale de la moitié inférieure gauche du naevus anémique quelques petites télangiectasies.

Observation n° 2 :

La deuxième observation est encore plus intéressante.

Il s'agit d'un homme de 25 ans venu consulter pour une syphilis récente. En dehors de cette affection, il présente un naevus très étendu qui, autant qu'il s'en souvienne, n'a jamais subi de modification. Dans sa famille (cinq frères et soeurs en bonne santé), rien d'analogue n'a été observé.

Nous avons décrit cette lésion comme "naevus anémique et naevus télangiectasique avec formes de transitions entre les deux lésions. Sont touchés par ces lésions : le visage, le cuir chevelu, le cou, le flanc droit de haut en bas, en avant et en arrière jusqu'à la région lombaire ; la région la plus atteinte est le tronc, sur ses faces antérieure et postérieure, les épaules et les membres supérieurs. Des zones de peau normale alternent avec des zones de naevus anémique

et de naevus télangiectasique. Les zones télangiectasiques s'étendent souvent en bandes larges et présentent des contours irréguliers. De ce fait, en certains endroits, la peau télangiectasique se trouve si l'on peut dire, mélangée à de la peau saine et à des lésions de naevus anémique et les téguments présentent alors un aspect tout à fait bigarré. De plus, la coloration des régions les plus épaisses de l'épiderme - paume des mains - est plus faible. Sur le côté droit du thorax, s'étendent des zones richement télangiectasiques, débutant à quelques centimètres du bord sternal et s'étendant jusqu'à l'épaule, sur la clavicule, et de l'épaule jusqu'au bras, en lésions disséminées, formant parfois des lésions confluentes, parfois des lésions séparées par de la peau normale. Les télangiectasies s'étendent du voisinage du mamelon droit vers l'abdomen, en plusieurs degrés, pénétrant parfois sur les téguments voisins pour venir au contact des lésions anémiques. Sur la moitié droite du dos s'étend un foyer de naevus anémique formant une sorte de triangle s'étendant de l'épaule au bord externe de l'omoplate et, en bas, jusqu'à la région médiane de l'omoplate. Cette zone anémique est bordée irrégulièrement par des taches télangiectasiques qui s'infiltrèrent dans la zone anémique. En avant, la partie gauche du thorax est occupée entièrement par un naevus anémique qui s'étend jusqu'au cou et atteint le naevus anémique du côté gauche du dos. Au niveau de l'épaule gauche, il s'insinue parfois en peau saine. Vers l'abdomen, il se termine à gauche en télangiectasies irrégulières, intriquées avec des zones anémiques ou avec des zones saines. Sur l'abdomen, le tégument est normal à droite de la ligne blanche si ce n'est quelques taches télangiectasiques. A gauche, le naevus télangiectasique s'arrête assez brusquement à la ligne blanche. Sur la moitié

gauche du dos existe une zone triangulaire où se mélangent peau saine et naevus anémique...

o

- En 1929 :

Dans sa thèse sur le naevus anémique et la maladie de Recklinghausen, SCHMIDT étudie le cas d'un jeune homme de 25 ans, aide-jardinier.

Antécédents familiaux : père, mère, trois soeurs normaux ; aucune affection cutanée.

Le malade présente depuis deux ans des taches disséminées et des papules qui augmentent de volume.

A l'examen, sur tout le corps, nodules dont la teinte va du rouge clair au violacé, mobilisables sur les plans profonds et non douloureux, de consistance molle.

Les plus grands sont localisés au tronc.

Au niveau de l'omoplate, rangée de tumeurs.

Un grand fibrome pendulum brun sur la face interne de la jambe droite.

Sur la jambe gauche juste en face, une grande tache café au lait. Le malade affirme que le fibrome pendulum s'est formé à partir d'une telle tache.

Sur le tronc, taches blanc-bleuâtre disséminées, de différentes grandeurs, éparpillées parmi les nodules, un peu déprimées par rapport à la peau environnante.

Des taches café au lait sont disséminées sur tout le corps.

Dans le dos entre l'omoplate et la colonne vertébrale on voit un groupe de taches blanches de quelques millimètres au pourtour irrégulier

disparaissant à la vitropression et plus prononcées après irritation.

Les mêmes taches très rapprochées se trouvent sur le flanc gauche au dessus de l'ombilic.

Par ailleurs l'examen clinique est normal ; les tests d'intelligence ont donné des résultats au-dessous de la moyenne.

A la suite de cette observation, Herman SCHMIDT rapporte la statistique de FISCHER :

- sur 466 cas de neurofibromatose, 11 cas de naevus anémiques, soit 2,36 %.

Herman SCHMIDT établit lui une statistique qui s'appuie sur les données de la littérature entre 1916 et 1929 :

- sur 462 cas de maladie de Recklinghausen il relève 51 cas de naevus anémique, soit 11,04 % ;

- chez 93 de ces 462 cas, il s'agissait de formes frustes de maladie de Recklinghausen où l'on trouvait 14 cas de cette association, soit 15,05 %.

SCHMIDT établit enfin que associé ou non à la maladie de Recklinghausen, le naevus anémique présente le même aspect, que les localisations du naevus anémique et des signes cutanés de neurofibromatose sont souvent correspondantes (tronc et partie proximale des extrémités).

Il conclut de cette étude que les deux lésions doivent avoir une identité d'origine :

lésions de l'extoderme avant la différenciation en système nerveux et tissu cutané.

Ainsi le mésoderme voisin pourrait être atteint en même temps, d'où l'aspect varié de la maladie ; il suppose enfin que le naevus anémique

est dû à une lésion des nerfs des vaisseaux du fait de la relation d'origine commune avec la neurofibromatose dans laquelle les lésions siègent surtout au niveau du système nerveux autonome et végétatif.

o

- En 1932 :

PARKES WEBER et HARRIS rapportent un cas d'angiome capillaire associé à un naevus anémique :

Femme de 34 ans admise à l'hôpital pour attaques nerveuses depuis 18 mois, chaque attaque durant environ six semaines débutait rapidement et disparaissait progressivement. La première et la seconde avaient succédé à un exercice violent, mais rien apparemment n'avait déclenché la troisième crise.

Les signes cliniques de la première manifestation nerveuse avaient consisté en un étourdissement avec à la marche une sensation de vertige et d'impression de chute du côté droit.

La deuxième manifestation était semblable avec impossibilité de lire des deux yeux, la lecture restant possible d'un oeil.

La troisième crise s'est manifestée par une difficulté de la marche.

On notait d'autre part un vaste angiome plan hémicorporel gauche au sein duquel on individualisait des aires de naevus anémique, atteignant la face mais moins accentué à son niveau. Du côté droit on notait quelques télangiectasies au niveau de la poitrine, sur le poignet, la cheville et la région temporale. De plus, sur le dos du pied droit à la face externe on notait des aires irrégulières de naevus anémique en grappes.

Sur le tronc quelques taches blanches mal individualisées.

Enfin des lésions érythémato-squameuses des genoux d'aspect psoriasique sont signalées.

Par ailleurs, le membre supérieur gauche était légèrement plus court que le droit.

Les réflexes ostéo-tendineux étaient plus vifs à gauche qu'à droite aux membres supérieurs.

Le cutané plantaire était en flexion à droite, douteux à gauche.

Au niveau des paires crâniennes, rien à signaler sauf quelques parésies faciales gauches. Fond d'oeil normal.

Les sphincters étaient normaux.

A la radio :

Calcifications punctiformes anormales du sinus droit. Vaisseaux cérébraux normaux ; plusieurs petites plaques de calcifications méningées dont une sur la faux du cerveau ; quelques unes au-dessus du sinus latéral droit en rapport avec l'insertion de la tente du cervelet.

PARKES WEBER concluait que les signes nerveux pouvaient être en rapport avec un angiome du système nerveux central du type angiome capillaire localisé au niveau des méninges cérébrales, les attaques pouvant être dues à une extravasation sanguine de ces capillaires anormaux.

Malades atteints de Naevus anémique congénital associé

AUTEURS	Sexe des ma- lades	Circonstances de découverte	Siège du N.A.	Association à
STERN 1910	H	gale	sous-claviculaire gauche	angiome plan du visage
<u>NAEGELI 1915</u>	H	-	nombreux	Recklinghausen
	H	-	2 bras	Recklinghausen
	H	-	pré-sternal + dos	Recklinghausen
	F	mauvais état général	bras gauche	Recklinghausen (mère aussi)

BUSCKE 1929	H	Folliculite de la barbe	dos - vaste N.A.	naevus télangiectasique étendu
	H	récente	N.A. étendu	naevus télangiectasique intriqué (5 frères et soeurs : RAS)
SCHMIDT thèse 1929	H	-	dos	Recklinghausen (famille : RAS)
PARKES WEBER HARRIS 1932	F	"attaques" nerveuses	tronc	angiome plan angiome SN central ?

REPONSES PHARMACOLOGIQUES

-:-

Rappelons pour commencer que le frottement ou l'application de neige carbonique ou à l'inverse d'une éprouvette chaude au niveau du naevus anémique ne produisent pas la rubéfaction de celui-ci, alors que la peau alentour rougit, ce qui d'emblée évoque :

- soit une aplasie vasculaire à son niveau
- soit une vaso-constriction.

Cependant si l'on applique avec plus d'insistance ces trois procédés, le naevus finit par rosir ce qui élimine l'hypothèse de l'aplasie vasculaire.

Il apparaît alors plus logique de baptiser ce naevus de Vörner, naevus "ischémique" ; le terme "anémique" impliquant trop un défaut de vascularisation.

L'étude pharmacologique du naevus anémique a été détaillée particulièrement par Fleisher et Zeligman sur deux jeunes filles qui présentaient par ailleurs une langue scrotale et une maladie de Recklinghausen avec retard mental.

Méthodes :

1°/ Choc au niveau du naevus

2°/ Injections intradermiques au niveau du naevus et au niveau de la peau normale de :

Acétyl choline	(1/10.000)	0,025 ml
Pilocarpine	(1/1.600)	0,1 ml
Histamine	(1/100.000)	0,25 ml
Sérotomine	(1/10.000)	0,25 ml

Substances injectées	ID dans la peau normale Réponses	ID dans le NA	
		Réponses au ni- veau du NA	Réponses au niveau de la peau normale adjacente au Naevus
Choc	érythème chaleur papule	rien	chaleur
Histamine	érythème chaleur papule	papule	chaleur
Acétylcholine	érythème chaleur	rien	chaleur
Pilocarpine	érythème sudation	sudation	rien
Sérotonine	érythème chaleur	rien	chaleur

PATHOGENIE

-:-

VORNER (1906) signalait que la seule anomalie visible consistait dans l'état particulier des vaisseaux ; ceux-ci présentant dans toute l'épaisseur de la peau les caractères des capillaires : leur paroi était dépourvue de muscles et de fibres élastiques ; leur lumière ne renfermait que rarement des globules rouges et n'était jamais dilatée.

Ces vaisseaux paraissaient incapables de se dilater.

SAGER (1908) confirme que la seule anomalie constatée est l'absence de vaisseaux dilatables.

STEIN (1910) note pour sa part qu'il n'existe rien de particulier dans la structure des veinules et des artérioles au niveau des taches.

NANTA et LAVAU (1915) évoquent alors une lésion des nerfs vaso-moteurs portant sur un territoire vasculaire quelconque dont le résultat est une limitation de la vaso-dilatation ou plutôt une vaso-constriction permanente due à l'absence d'une action inverse dilatatrice suffisante. Comme la lésion est congénitale ils concluent à une aplasie partielle des nerfs vaso-dilatateurs.

Cependant comme certains auteurs avaient constaté une aplasie vasculaire au niveau de la lésion ils ne rejettent pas dans certains cas la possibilité d'une origine vasculaire.

Dans le cas de Marc KEE (1918) la discussion histologique admet une constriction partielle des vaisseaux.

BUSCHKE (1929) déduit de ses examens que la pâleur de la lésion provient d'une absence de sang au niveau des vaisseaux alors qu'en certaines zones il existe une irrigation sanguine dépassant presque la normale.

Il pratique alors sur un membre porteur de naevus anémique diverses expériences d'où il ressort que si l'on établit un barrage sur la circulation il est possible de supprimer complètement ou partiellement cette anémie cutanée. Mais quand on lève l'obstacle les vaisseaux se vident de nouveau et l'anémie reparaît. Si l'on procède par des frottements mécaniques au moyen d'une brosse par exemple, le naevus anémique ressort très nettement car le tégument alentour devient rouge plus foncé alors que le naevus reste pâle. Cependant quand le frottement est très fort certaines zones de rougeur apparaissent sur l'étendue du naevus anémique.

Avec une lampe de Quartz il provoque un érythème et une dermite qui ne se différencient pas notablement de celles des tissus voisins et signale que STEIN avait pu observer une éruption rougeoleuse au niveau du naevus anémique avec une irrigation sanguine parfaitement normale alors qu'en cas de rougeur diffuse nerveuse, le naevus restait parfaitement pâle au niveau des téguments rouges foncés.

BUSCHKE émet l'hypothèse que toutes les excitations qui agissent sur la musculature des vaisseaux ou simplement mécaniquement peuvent induire une irrigation sanguine au niveau du naevus, tandis que les excitations qui agissent par l'intermédiaire du système nerveux sur les vaisseaux n'y parviennent pas. Il s'agirait donc d'une anomalie congénitale des nerfs vasculaires et en particulier d'une insuffisance de l'innervation vaso dilatatrice, cependant du fait de l'association fréquente à un naevus télangiectasique il recherche à ces deux anomalies une origine commune et évoque dans le naevus télangiectasique une malformation qui dans ce cas atteindrait les vaso-constricteurs.

Au total, il en résulterait que le naevus anémique comme le naevus télangiectasique serait une forme de naevus secondaire à une anomalie primitive du système nerveux. A l'appui de son hypothèse sur l'absence de vaso-constricteurs dans le naevus télangiectasique, BUSCHKE rapporte l'expérience suivante :

Il injecte dans deux naevus télangiectasiques 1/2 cc d'une solution d'adréniline à 1/100.000 qui normalement provoque une anémie locale certaine par vaso-constriction. Dans le cas présent le phénomène ne se produit pas alors qu'il peut obtenir une anémisation apparente par le froid. Une difficulté néanmoins s'élève concernant ces explications parallèles : dans le naevus anémique, il s'agit d'un phénomène physiologique induit par une anomalie des nerfs vasculaires. Les vaisseaux eux-mêmes sont en nombre normal et ont des calibres normaux ; il n'y a pas de lésion démontrable anatomiquement. Dans les télangiectasies au contraire il ne s'agit pas seulement de vaisseaux très dilatés, mais aussi de nombreux vaisseaux néoformés.

BUSCHKE explique la présence de ces vaisseaux néoformés associés à des naevus anémiques en faisant un parallèle avec le phénomène qui se produit lors de la ligature d'une artère, à savoir la formation des collatérales autour du vaisseau ligaturé.

PIOKORWSKI, en 1944, obtient après injection de chlorydrate de morphine au niveau du naevus anémique une papule et une légère chaleur. Si l'injection de chlorydrate de morphine est précédée d'une injection d'adrénaline, la réponse est la même, il en conclut qu'il existe une vaso-constriction permanente des vaisseaux de la peau au niveau du naevus anémique.

BUTTEWORTH et John WALTES, en 1952, étudient les réponses physiologiques au niveau du naevus anémique après injection de diverses substances pharmacologiques.

Ils éliminent l'hypothèse de l'action d'un tonus sympathique permanent par injection d'une substance sympathicolytique qui n'apporte pas de changement dans l'aspect du naevus anémique.

Ces auteurs cherchent alors en quel endroit le réflexe d'axone peut être interrompu et concluent de leurs expériences :

- qu'une substance histamine like semble être libérée par les cellules épithéliales au niveau du naevus anémique ;
- qu'il n'existe aucune sécrétion excessive de cholinesterase (qui pourrait détruire l'acetyl choline au fur et à mesure de sa formation) au niveau de la terminaison des nerfs afférents du naevus anemicus ;
- que l'injection de méthyloline induit au ni-

veau du naevus anémique transpiration et chair de poule, mais pas de vaso-dilatation ; l'injection de Pilocarpine n'induit pas d'érythème au niveau du naevus anémique. L'injection d'adrénaline n'augmente pas la pâleur du naevus. Or métacholure, Pilocarpine et adrénaline agissent au même endroit : au niveau des cellules effector des vaisseaux.

Il semble donc que dans le naevus anémique, le défaut se situe au niveau de ces cellules "effectors" des artérioles : il existerait au niveau des naevus anémiques une simple prédominance du sympathique sur le para sympathique expliquant la pâleur du naevus.

FLEISCHER et ZELIGMAN (1969) concluent de leur étude pharmacologique sur le naevus anémique (cf + Ht) qu'il ne s'agit pas d'une aplasie au niveau des vaisseaux mais d'une anomalie nerveuse.

A la suite de cette étude, Joseph HITCH faisant un rapprochement entre le naevus anémique et les cicatrices blanches post-zostériennes au niveau desquelles MULLER et WINKELMAN ont prouvé histologiquement l'existence d'une dégénérescence qualitative et quantitative des fibres nerveuses, souhaite voir se poursuivre dans ce sens les recherches au sujet du naevus anémique.

OBSERVATION PERSONNELLE

- 3 -

Jean-Pierre, âgé de 29 ans, clerc de notaire, est porteur depuis l'enfance d'un naevus anémique préthoracique droit.

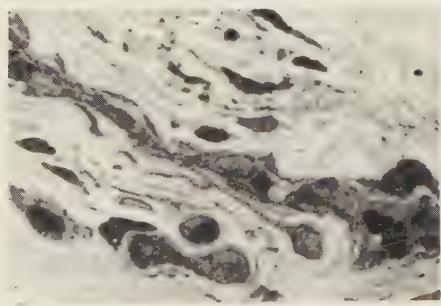
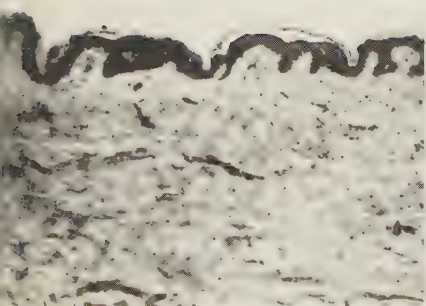
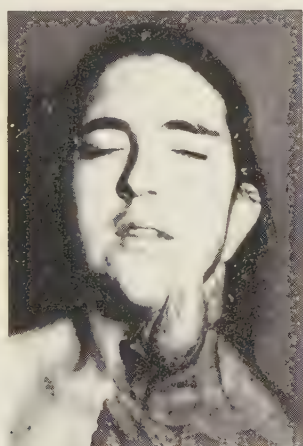
DIAGNOSTIC POSITIF

Celui-ci est absolument typique, dessinant des taches blanches, petites, nettement limitées par une auréole hyperhémique, élégantes comme les fines feuilles de la fougère capillaire, groupées en une aire latérosternale droite de la taille d'une paume de main, sans topographie zoniforme nette.

Ces taches sont d'autant plus visibles que la peau normale environnante est érythémateuse ; ainsi, l'émotion, le frottement, l'application de chaud ou de froid, font rosir les contours du naevus dont les éléments paraissent alors tout à fait exsangues. Le soleil également accentue le contraste. La peau saine est normalement bronzée mais non pas le naevus qui garde un aspect achromique.

L'application d'azote liquide pendant quelques secondes n'est d'abord suivie d'aucune réaction visible sur la peau anémique ; au bout de quelques minutes, par contre, la rou-

N° 1 Naevus anéémique	N° 2 Naevus anéémique
	N° 3 Maladie de Recklinghausen de la soeur du malade
N° 4 Naevus anémique : Formol hémalun-éosine - épiderme normal - peu de vaisseaux ; ceux ci sont de type capil- laire, d'apparence col- labée - glandes sudorales nor- males mais plus pro- fondes	N° 5 Coupe semi-fine au niveau d'un nerf dermi- que (cliché à l'immer- sion) ; aucune anomalie dé- celable à ce grossisse- ment



geur est diffuse, et il n'est plus possible de distinguer les zones d'ischémie.

L'érythème diffus persiste pendant le reste de l'examen.

L'épiderme du naevus anémique apparaît normal dans son épaisseur, sa consistance, son élasticité et sa chaleur.

Au toucher, à la piqure, au chaud et froid, aucun trouble de la sensibilité superficielle ne peut être décelé.

Les poils poussent normalement et sont bruns comme sur le reste du corps.

L'examen cutanéomuqueux général ne révèle rien d'anormal, ne mettant en évidence ni naevi naevocellulaires profus, ni taches café au lait ou autres taches achromiques, ni téléangiectasies, ni angiomes.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Dans le cas présent, l'élimination des diagnostics de cicatrice, vitiligo, pityriasis versicolore est facile.

D'autres hypothèses sont de même écartées : il ne s'agit ni d'une aire dépigmentée de la sclérose tubéreuse de Bourneville, ni d'un naevus achromique, élastique ou conjonctif.

La présence d'un tel naevus anémique permet-elle d'expliquer les troubles récents dont se plaint le patient ?

N° 6

Argentation de Masson

Naevus anémique : malgré la
mauvaise qualité du cliché, on note
une pigmentation nette de la couche
basale

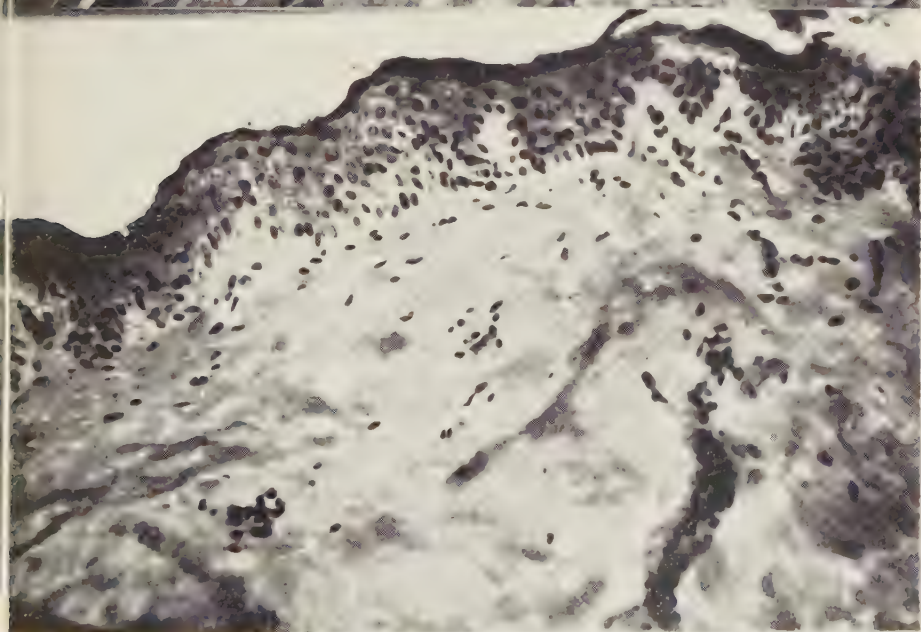
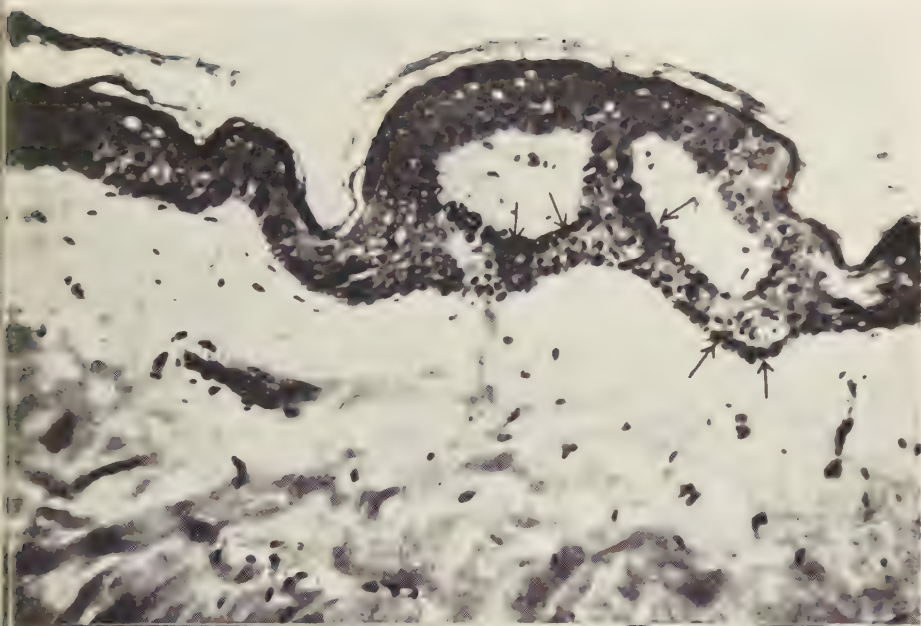
N° 7

Argentation de Masson

naevus achromique

la couche basale n'est pas
pigmentée

(à signaler : capillaires normaux)



HISTOIRE DE LA MALADIE

1°/ Examen digestif : les premières manifestations datent de 1966 et sont digestives en apparence.

Le patient ressent, par crises, des douleurs abdominales peu intenses, diffuses, cédant spontanément ; des céphalées, récentes, tenaces s'installent ainsi qu'une somnolence inhabituelle, persistant après le repos, que le patient peut néanmoins dominer.

Le médecin gastroentérologue[⌘], consulté, écarte toute cause organique décelable. L'examen clinique est normal

Les radios de la vésicule et de l'estomac sont également normales.

Le lavement baryté objective un polype isolé de l'anse sigmoïdienne, insuffisant pour expliquer cette riche symptomatologie.

2°/ Examen oculaire[⌘] : celui-ci est pratiqué en raison des céphalées.

En dehors d'une myopie, il ne révèle rien de pathologique, notamment au fond de l'oeil.

3°/ Examen neuro-psychiatrique.

Devant la suspicion du caractère fonctionnel des troubles, un avis neuropsychiatrique est demandé.[⌘]

L'examen neurologique classique est parfaitement négatif.

[⌘] Docteur CHOUMATCHER, ophtalmologue, St-Maur.

[⌘] Docteur CORCOS, AIHP, ex-chef clinique à la faculté St-Maur.

[⌘] Mme le Docteur DIDON, AIHP, St-Maur.

Le profil psychologique du patient est cependant un peu particulier.

D'intelligence vive, Jean-Pierre est d'un abord froid. Il a peu d'amis, peu de fréquentations. Il se plait à lire, seul, des heures entières, ne dédaignant pas la lecture minutieuse des articles austères d'économie politique et boursière ; en cela le métier de clerc de notaire paraît déterminant. Il aime peu les sorties, les spectacles, les sports. Sa vie rangée et simple serait pour lui heureuse sans la somnolence et les céphalées insidieusement tenaces, ne cédant pas lors des périodes de vacances ou de détente.

En conclusion, l'examen écarte l'hypothèse d'une psychasthénie, mais ne permet pas d'éliminer en toute quiétude un processus expansif en raison du caractère récent des troubles subjectifs.

Les radios du crâne s'avèrent normales.

Electro-encéphalogramme : le premier pratiqué le 7 juin 1968 révèle des troubles du tracé apparentés à l'épilepsie.

"L'activité cérébrale spontanée d'amplitude modérée comporte un rythme α stable régulier symétrique à 11 cycles/sec., réagissant bien à l'ouverture des yeux. En avant, on ne recueille qu'un rythme rapide peu volté.

L'hyperpnée modifie rapidement cet aspect en faisant apparaître des pointes lentes et parfois des figures complexes évoquant des pointes ondes dégradées.

La projection de ces anomalies est symétrique à maximum antérieur.

Ces irrégularités dégressent rapidement en fin d'épreuve.

La S.L.I. détermine des réponses occipitales un peu plus visibles à droite mais ne fait pas apparaître d'anomalies nouvelles.

Conclusion : tracé spontané normal
s'altérant rapidement sous hyperpnée.

Une prescription de Gardénal est faite, à raison de 10 cg par jour sans interruption pendant un an. C'est alors que le patient signale des lésions séborrhéiques du tronc et du visage : un examen dermatologique est conseillé, qui permet d'objectiver la présence du naevus anémique latéro-sternal droit.

ANTECEDENTS PERSONNELS.

- Né à terme : accouchement normal.
- L'enfant a présenté à l'âge de 10 ans une néphrite restée isolée et sans séquelles cliniques
- En 1951, à l'âge de 12 ans, il fait une chute dans l'escalier, à la sortie du lycée, avec perte de connaissance de quelques secondes, sans autres manifestations immédiates ou secondaires
- Scolarité sans problèmes.

ANTECEDENTS FAMILIAUX.

Un fait domine : la soeur cadette est affligée d'une maladie de Recklinghausen dont la tumeur royale sur le visage et le cou est de type chazodermique.

Dans l'ensemble, l'arbre généalogique de la famille est peu étendu et peu significatif.

Du côté maternel s'individualisent un sujet

daltonien, une femme décédée d'un cancer du visage, deux femmes diabétiques, un sujet neurasthénique.

Du côté paternel, aucun renseignement n'est précis, en dehors du grand-père paternel ayant souffert de céphalées et de troubles digestifs. Il n'y a pas de consanguinité.

Le père actuellement âgé de 65 ans est bien portant. Il a été soigné à l'âge de 4 ans puis à l'âge de 18 ans pour un naevus sous palpébral gauche, vraisemblablement vasculaire, par radiothérapie et électrocoagulation. L'examen actuel décèle à peine à cet endroit une plage cicatricielle.

Entre 1958 et 1965, il a présenté des spasmes de la glotte à 3 reprises, et trois grands accès paroxystiques de tremblements, une fois après une longue promenade, une autre fois après une petite intervention, la troisième fois après une abondante ingestion de boissons glacées.

La mère âgée de 60 ans est très bien portante, sans antécédents notables, particulièrement expansive et gaie.

Parmi les cinq enfants :

- la fille aînée, Françoise, 36 ans, directrice d'une école pour handicapés physiques. Elle présente une tache café au lait sur la fesse gauche et deux très petits angiomes plans ;

- la seconde fille, Chantal, 34 ans, religieuse. Aucune anomalie notable.

- vient ensuite notre patient porteur du naevus anémique, clerc de notaire depuis 8 ans ;

- puis un second fils âgé de 24 ans, ingénieur des mines et récemment marié. Examen négatif.

- Enfin Marie-Laure, 20 ans, étudiante en psychologie et orthophonie. Marie-Laure est née en 1950. Dès la naissance, elle a présenté une dizaine de taches café au lait disséminées sur le corps et une formation rétro-auriculaire gauche pigmentée, peu saillante, considérée pendant quelques semaines comme un ganglion.

A l'âge de 5 mois, l'enfant est confiée à un dermatologue pour cette tumeur rétro-auriculaire qui tend à s'étendre à la joue, évoquant alors "un naevus naevo cellulaire pileux, en pleine évolution, à traiter sans délai par électrocoagulation en damiers sous procaine, avant que les bulbes pileux ne devienbent profonds par rapport au pigment mélanique, traitement atypique et difficile dont existe une référence dans "Séméiologie et thérapeutique", vol. 16, 1950.

L'enfant est soumise à 10 séances de ce traitement à partir du 21 avril 1951. La cicatrice n'est définitivement fermée que début août de la même année ; d'abord très esthétique, elle devient rapidement chéloïdienne d'aspect, et le dermatologue renonce à tout traitement en novembre 1951.

Ce n'est qu'en 1956 que le diagnostic de tumeur royale de Recklinghausen à forme chalazodermique est posé. A cette date, la tumeur a envahi la joue gauche, l'oreille, la région rétro-auriculaire, gagné le cou, l'épaule et la partie haute du thorax.

- En 1966, une décision chirurgicale est prise par le Professeur DUFOURMENTEL. Avant l'intervention, une radiographie osseuse objective une dysgénésie claviculaire gauche, avec atrophie, difformité et irrégularité structurale. Déjà se

manifeste une scoliose à double courbure, l'une médiadorsale, dentroconvexe, l'autre dextroconcave à sommet en L, sans déséquilibre statique appréciable.

L'acte opératoire a un but limité : tenter de diminuer et de ramener plus latéralement les deux replis chalazodermiques en besace qui siègent sur le menton et le cou, causant un préjudice esthétique grave.

Deux ans plus tard, après quelques mois, la dermatolyse récidive. L'abstention thérapeutique est alors décidée.

Lors de l'examen de décembre 1969, cette jeune fille présente une importante tumeur de Recklinghausen, curieusement limitée sur l'épaule gauche par une lésion d'apparence naevique et très pileuse, ce qui rejoint les premières constatations dermatologiques ; un réseau vasculaire anormal parcourt la partie supérieure gauche du thorax ; il n'y a aucune impotence fonctionnelle, aucun signe neurologique.

L'intelligence est vive et le caractère paradoxalement enjoué ; cette jeune fille est très active, communicative, d'apparence très optimiste.

Elle a écarté tout espoir d'intervention chirurgicale correctrice mais ne renonce à aucun projet d'avenir sur tous les autres plans de sa vie.

Au terme de cette étude, le cas de notre patient est soumis au Professeur GARCIN[‡], dont nous essaierons de ne pas trahir la pensée.

- Le naevus anémique observé est très intéressant, peut-être effectivement le témoin cutané mineur d'une neurofibromatose de Recklinghausen responsable des manifestations neurologiques.

- Mais l'examen neurologique objectif est normal, sans aucun signe au foyer.

- Le fond de l'oeil ne révèle ni phacomies, ni hypertension intracrânienne ; il n'y a pas de néoformation cérébrale nerveuse ou vasculaire de type expansif, actuellement ; il n'y a donc pas lieu de pratiquer une artériographie.

- Les manifestations digestives initiales peuvent être une aura un peu particulière.

- Le traumatisme crânien de l'enfance n'est peut-être pas étranger à la comitialité observée, qui n'aurait alors d'autre signification pathologique qu'un état de séquelle.

Les troubles présentés restent donc imprécisés mais le retour à la normale des tracés électroencéphalographiques après la prise quotidienne de 10 g de Gardénal depuis un an est un facteur de bon pronostic.

La surveillance sera étroite et rigoureuse sur le plan neurologique.

[‡] que nous remercions sincèrement pour son accueil, son enseignement et la clarté de ses conclusions.

ETUDE HISTOPATHOLOGIQUE
DU NAEVUS ANEMIQUE

--:--

I - MATERIEL.

La biopsie a été pratiquée au bistouri simple suivie de suture à cheval sur la peau saine et sur une tache anémique, après anesthésie locale par la xylocaïne à 2 %.

Le fragment a été partagé :

- une grande partie fixée dans le formol pour l'histologie de routine et l'étude de la pigmentation cutanée (DOPA réaction et imprégnation argentique de Masson) ;
- le reste fixé dans la glutaraldéhyde tampon cacodylate pour l'étude au microscope électronique.

Nous remercions pour leur aide précieuse :

- Mademoiselle DELACOUR du laboratoire de la Fondation Rothschild qui a bien voulu pratiquer la DOPA réaction ;
- Le Docteur PRUNIERAS et collaborateurs, Maître de recherches à l'INSERM, qui a entrepris l'étude des mélanocytes ;
- Le Professeur BOURLOND, Université catholique de Louvain, qui a bien voulu étudier les nerfs périphériques.

II - RESULTATS.

1/ Etude de routine.

Fixation au formol à 10 % : inclusion dans la paraffine ; coupes à 5 μ ; colorations par hémalum phloxine safran.

La peau du naevus anémique apparaît histologiquement normale :

- épiderme non altéré dont la basale est peu pigmentée cependant,
- derme non remanié,
- collagène normalement structuré, annexes et filets nerveux de morphologie habituelle,
- les vaisseaux sont de type capillaire, et paraissent seulement collabés.

2/ Etude histochimique

a) DOPA réaction :

Coupes à congélation 30 μ ; méthode de BLOCH. Les mélanocytes sont en nombre normal par rapport à la peau saine périphérique.

b) Imprégnation argentique (type Masson) aspect normal des grains de mélanine dans la couche basale de l'épiderme.

3/ Diagnostic Différentiel

Celui-ci a été fait à partir d'un prélèvement de naevus achromique chez un sujet de 60 ans. Dans ce cas :

- la couche basale n'est pas pigmentée
- l'argentation de Masson est négative
- la DOPA réaction négative également.

Les vaisseaux apparaissent normaux.

4/ Microscopie électronique.

- Fixation dans la glutaraldéhyde à 3 % dans tampon cacodylate
- Post fixation dans l'acide osmique à 2 % ; inclusion dans l'épon
- Coupes semi-fines colorées par le bleu de méthylène
- Coupes ultra fines, colorées à l'acétate d'uranyle à 2 % dans l'eau distillée et par le mélange de Reynolds.

Notre travail personnel est en cours, portant sur l'épiderme et la jonction dermo-épidermique ; sur le derme, au niveau d'un pédicule vasculo nerveux repéré grâce aux coupes semi-fines.

Celui du Docteur PRUNIERAS sur les mélanocytes épidermiques et du Professeur BOURLOND sur les nerfs dermiques est également en cours ; leurs résultats ne nous sont pas parvenus.

CONCLUSION : l'aspect morphologique habituel est parfaitement conservé.

Ces données sont très en faveur de l'hypothèse avancée sur l'étiopathogénie actuellement retenue du naevus anémique.

Il s'agit plus d'un trouble de la conduction, commande neurovasculaire que d'un défaut structural morphologique.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-

Le diagnostic du Naevus de Voerner est évident lorsqu'on lui applique une vitropression (qui le fait disparaître), une irritation (qui fait augmenter sa pâleur par contraste avec la peau voisine), faits fondamentaux qui prouvent son origine vasculaire et non pigmentaire. Cependant d'emblée le diagnostic différentiel du Naevus anémique peut se poser essentiellement avec les achromies et en premier lieu avec

- Le Naevus achromique plan : taches blanches rondes ou irrégulières, plus ou moins étendues, couvertes de poils ou de duvet décolorés, souples, sans atrophie ni sclérose, dans lesquelles l'examen histologique révèle l'absence de pigment et la dopa-réaction est négative.

Il en est de même pour les albinismes partiels.

Citons également dans les achromies congénitales les taches achromiques grossièrement lan-ciolées (en feuille de sorbier) qui sont l'un des signes les plus précoces de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Certaines sont présentes dès la naissance, d'autres apparaissent au cours de l'enfance. Elles croissent avec l'âge de l'enfant et siègent le plus souvent sur le tronc et la racine des membres.

A leur niveau, la biopsie montre une absence de pigment mélanique.

- Viennent ensuite les achromies acquises ou leucodermies qui sont :

- . les unes des taches blanches atrophiques, cicatrices, sclérodermie en gouttes, lichen atrophique, white spot disease, dont l'évolution, le contexte clinique et l'image histologique permettent d'affirmer l'origine ;
- . d'autres, des leucomélanodermies en apparence primitives, comme le vitiligo qui est une achromie acquise faite de taches bien limitées, entourées d'une zone hyperpigmentée, dont la distribution est habituellement symétrique et dont la maladie de Sutton n'est qu'une des formes particulières lorsqu'il a une disposition péri naevique ;
- . d'autres enfin, des leucodermies post lésionnelles secondaires à une dermatose pré-existante; citons dans ce cas :

= la leucomélanodermie syphilitique secondaire qui siège au cou et atteint avec prédilection les femmes, apparaissant après la roséole vers le troisième mois de la syphilis ; le diagnostic est le plus souvent facile, aidé par le contexte clinique et la positivité des réactions sérologiques.

= le parapsoriasis en gouttes leucodermiques, petites macules blanches irrégulières lenticulaires, parsemant le cou et les épaules, les membres et le tronc. Lorsqu'il coexiste des éléments typiques de parapsoriasis le diagnostic en est facilité.

= les achromies sur hâle solaire pouvant être consécutives à de simples darts furfuracées, des impétigos, des plaques de parakératoses,

des lésions de prurigo, mais surtout au pythiriasis versicolore pour lequel le contexte clinique la présence d'un signe du copeau et l'examen microscopique des squames affirment le diagnostic.

- Citons ensuite les achromies et leucomélanodermies exotiques ; la lèpre achromique et le mal Del Pinto, l'achromie parasitaire de Jean-selme, pour lesquels la notion de séjour en zone d'endemie et le contexte clinique font poser le diagnostic.

- Signalons enfin les achromies secondaires à l'action antipigmentaire de l'hydroquinone qui entre dans la composition du caoutchouc et de certains produits cosmétiques.

Nous terminerons cet exposé des diagnostics différentiels en rappelant qu'au niveau des cicatrices blanches post zostériennes, une dégénérescence quantitative et qualitative des fibres nerveuses a été retrouvée. Leur mécanisme de formation se rapprocherait donc de celui du naevus anémique.

Mais là encore le contexte clinique rend évident le diagnostic de cette achromie post-lésionnelle.

CONCLUSIONS

- :-

A l'occasion d'un cas personnel de naevus anémique chez un jeune homme souffrant de troubles neurologiques voisins d'une comitialité mais imprécisés, dont la soeur est affligée d'une maladie de Recklinghausen à forme chala-zodermique (dermatolysie), nous avons fait une revue de la littérature sur ce sujet, essayant de préciser les rapports de cette "dysplasie cutanée circonscrite" d'origine embryonnaire avec l'atteinte du système nerveux périphérique.

Le naevus anémique ou plus exactement ischémique ne paraît pas être dû à une lésion congénitale vasculaire par défaut :

- en effet, d'une part, les excitations prolongées d'ordre mécanique ou physiologique peuvent induire une irrigation sanguine de celui-ci ;

- d'autre part, l'examen histologique objective l'existence de vaisseaux, bien que collabés et de type capillaire.

Le naevus semble plutôt la conséquence d'une vaso-constriction quasi permanente par action tonique sympathique locale ou par inhibition de l'action vaso-dilatatrice constante. Il est en fait très délicat de déceler le trouble initial.

En histologie optique et électronique, aucune anomalie morphologique des pédicules vasculo-nerveux ne peut être mise en évidence, mais les réponses pharmacologiques amènent à soulever l'hypothèse d'un trouble dans la commande nerveuse au niveau des affecteurs périphériques.

Il est possible alors de comprendre l'association relativement fréquente du naevus anémique avec d'autres atteintes du système nerveux périphérique, telle la maladie de Recklinghausen ou autres phacomatoses, avec manifestations nerveuses, oculaires, voire viscérales.

Rappelons les conclusions de SCHMIDT. Celui-ci retrouve en effet :

- d'une part, 14 naevus anémiques dans 462 cas de neurofibromatose de Recklinghausen, dont 93 formes frustes, soit dans 15,05 % des cas ;
- d'autre part, dans 450 cas de naevi anémiques, l'association de maladie de Recklinghausen est trouvée 91 fois, soit dans 20 % des cas.

De ces constatations, il ressort la grande probabilité d'une analogie d'origine entre les deux affections :

- les lésions de l'ectoderme se produisent avant la différenciation en système nerveux et tissu cutané ; le mésoderme voisin peut également être atteint de façon concomittante, expliquant ainsi l'aspect complexe de telles dysembryoplasies.

Vu :
Le Président :
Signé : R. DEGOS

Vu :
Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine :
Signé : G. BROUET

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

--:--

1. VORNER -
Ueber Naevus Anaemicus.
Arch. fur Dermatologic, 82, 390-398, 1906.
2. SEEGER -
Ein full von Naevus Anaemicus.
Thèse, Leipzig, 1908.
3. FISCHER -
Ueber Naevus Anaemicus.
Archiv. fur Dermatologic, 96, 47-58, 1909.
4. STEIN -
Ueber Naevus Anaemicus.
Archiv. fur Dermatologic, 101, 311-320,
1910.
5. SPRINZEL -
Verhandlang der Wiene dermatologischen
gesellschaft.
Archiv. fur Dermatologic, 105, 263, 101.
6. NANTA et LAVAU -
Sur l'angio-naevus anémique.
Annales de Dermatologie, 5, 472-479, 1914-
1916.

7. NAEFELI -
Archiv. fur Dermatologic, 121, p. 742,
1915.
8. MAC KEE -
The Journal of Cutaneous disease, 36,
200-201, 1918.
9. CHATELLIER -
Annales de dermatologie, 7, 305-307,
1918-1919.
10. BUSCHKE -
Ueber den nervösen ursprung der telan-
giectatischen und anaemischen Naevi.
Archiv. fur Dermatologic, 129, p. 233,
1920.
11. GRAHAM LITTLE -
British Journal of Dermatology, 33,
25-26, 1921.
12. FARKES WEBER -
British Journal of Dermatology, 41,
119-120, 1929.
13. SCHMIDT H. -
Naevus Anaemicus und Morbus Reckling-
hausen.
Thèse, 1929.
14. FARKES WEBER -
British Journal of Dermatology, 41,
p. 221, June 1929.
15. FARKES WEBER -
British Journal of Dermatology, 45,
p. 29, 1933.

16. P. WEBER et HARRIS -
British Journal of Dermatology, 44,
77-83, 1939.
17. PROKORWSKI -
Naevus Anaemicus.
Archives of Dermatology, 50, 374-377,
Déc. 1944.
18. BUTLERWORTH et J. WALTERS -
Observations on the physiologic reponses
of Voerner's naevus anaemicus.
Arch. of Dermatology, 66, II,
333-339, 1952.
19. MULLER et WINKELMANN -
Journal of investigative Dermatology,
52, 71-77, janv. 1969.
20. FLEISHER et ZELIGMAN -
Naevus anaemicus.
Archives of Dermatology, 100, 750-755,
Déc. 1969.

